(Aus der geburtshülflichen Klinik des Hrn. Geh. Rath Prof. Dr. Gusserow.)

Ueber

# angeborene spastische Gliederstarre und spastische Contracturen.

INAUGURAL-DISSERTATION

WELCHE

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

MIT ZUSTIMMUNG

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

am 6. August 1892

NEBST DEN ANGEFÜGTEN THESEN

ÖFFENTLICH VERTHEIDIGEN WIRD

DER VERFASSER

**Emil Stuckert**

aus Coblenz.

OPPONENTEN:

Hr. Dr. med. Wendel.
- Dr. med. Döring.
- Dr. med. Scholtz.

BERLIN.

Buchdruckerei von Gustav Schade (Otto Francke).

Linienstrasse 158.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535713_0112

Seinen theuren Eltern

in dankbarer Verehrung

gewidmet.

Wurden früher fast alle Deformitäten auf abnormen Muskelzug zurückgeführt, so ist man heute der Ansicht, dass nur Körperlast und Gliederschwere die anormale Stellung bedingt. Das Bäckerbein, die angeborene Hüftluxation, Skoliose, der Klumpfuss sind heute nur das Resultat der abnormen Belastung, des abnormen Knochenwachsthums; (s. Hueter V § 485 und 519). Dann erst folgt Verkürzung der Muskeln auf der concaven Seite der paralytischen oder der ossealen Deformität, indem die Muskelsubstanz die Fähigkeit besitzt, sich bei dauernder Annäherung der Insertionspunkte der Muskeln nutritiv zu verkürzen. Wenn auch in diesen ätiologischen Momenten sehr viele Deformitäten begründet sind, so ist doch in dieser Hinsicht von den neueren Chirurgen zu weit gegangen worden. Spastische Contracturen bei Kindern in Folge übermässiger Innervation der Muskeln werden, insofern sie zu bleibenden Deformitäten führen sollen, als ungemein selten bezeichnet. Die Erwähnung solcher Contracturen von Delpech, Andry, Little und Anderen wurden entweder ignorirt oder als ein nicht vor das chirurgische Forum gehöriges Vorkommniss bezeichnet. Und doch giebt es Deformitäten, die direct durch Hyperinnervation der Muskeln entstehen, ohne dass als ätiologisches Moment abnormes Knochenwachsthum, Körperlast, Lähmung der Antagonisten herangezogen werden muss. Von Türk, Charcot, Erb wurden diese Contracturen zuerst genauer untersucht und dann in einer Reihe von Publicationen der Symptomencomplex der spastischen Spinalparalyse bei Erwachsenen festgestellt und ihr Vorkommen bei Kindern bestätigt.

## Historisches.

Die ersten Beschreibungen der spastischen Contracturen rühren her von Andry, Delpech, Heine, Little.

Bei Andry (Orthopädie, Deutsch, Berlin 1744) heisst es: „Es ereignet sich oft, dass der Schenkel ohne Ver-

renkung blos durch Zusammenziehung oder Steifwerden der Muskeln kürzer wird, welche zu seiner Bewegung dienen, dass man ihn weder ausstrecken, noch ohne Zwang so setzen kann, dass man nicht hinkt. Die Sehne, welche von der Wade des Schenkels bis zur Ferse geht, ist manchmal so kurz, dass man genöthigt ist, auf den Zehen zu gehen, ohne die Ferse auf die Erde setzen zu können. Dieses Gebrechen kommt manchmal vor der Geburt, manchmal nach der Geburt".

Delpech berichtet in seiner Orthomorphie 1830 über einen Fall von sehr schwerer angeborener Gliederstarre bei einem fünfjährigen Mädchen, das, acht Tage alt, an Convulsionen gelitten habe, ausgeprägte Mikrocephalie, Idiotie und spastische Symptome in allen Muskeln des Rumpfes und der Extremitäten gezeigt habe. Delpech denkt sich diese Contracturen entstanden durch abnormen Reiz, der vom Rückenmark aus die Muskeln treffe.

Von Heine wurden 1840 in seiner Monographie: „Ueber spinale Kinderlähmung" drei Fälle von Lähmung bei Kindern mitgetheilt, die sich vor allen anderen von ihm beobachteten Fällen durch eine spastische Eigenthümlichkeit der contrahirten Muskeln auszeichnen.

In England wurde diese Krankheit wiederholt in meisterhafter Weise von Little beschrieben in seinen Deformities of the human frame 1853, in den Transactions of the Obstetrical Society 1862, als spastic rigidity of limbs 1870 im III. Bande von Holme's System of Surgery. Er wies darauf hin, dass bei vorzeitiger oder sehr schwerer Geburt, bei mechanischem Insult von Kopf und Nacken bei der Geburt, die spastic rigidity der Glieder sich einstelle, als Folge von Blutergüssen auf oder in die Substanz des Gehirns und Rückenmarks. Das charakteristische Krankheitsbild ist nach seinen Schilderungen folgendermaassen:

Der Körper ist meist zart und gut genährt. Der Schädel ist nur bei schweren Fällen meist zu klein. Die Intelligenz oft gestört, von kaum erkennbarer Herabsetzung bis zum vollständigen Idiotismus. Sprachstörungen sind oft vorhanden, in den ersten Monaten auch Schluckbeschwerden häufig. Sensibilität meist intact, ebenso Blase und Mastdarm. Stets sind beide Beine, wenn auch nicht immer gleich stark, ergriffen; auch die

Arme sind oft betheiligt. Die Starre der Glieder wird entweder direct nach der Geburt oder in den ersten Lebensmonaten bezw. Jahren bemerkt, wenn die Kinder das Laufen nicht lernen wollen, was sie in leichten Fällen erst in zwei bis vier Jahren erlernen. Dann fällt es der Wärterin auf, dass das Kind auf den Fussspitzen geht, dass der Gang unsicher und stampfend ist, dass die Kniee steif und gebeugt sind, aneinanderreiben, dass die Schenkel nicht gespreitzt werden können. Zum Schluss citirt Little die erste Scene aus Shakespeare's Richard III., woraus er folgert, dass schon Shakespeare das Krankheitsbild der angeborenen spastischen Gliederstarre und ihr Zusammenhang mit der Frühgeburt bekannt gewesen sei.

Adams machte im Anschluss an Little in seiner „spasmodic contraction of both legs and feet" im „Clubfoot" London 1866 darauf aufmerksam, dass nach vorzeitiger schwerer und protrahirter Geburt häufig convulsive Affectionen bei Kindern auftreten, die, wenn sie nicht zum Tode führen, einen Zustand von tonischem Krampf hinterlassen, welcher sich durch Rigidität der afficirten Muskeln auszeichnet. Fast alle Muskeln des Körpers seien häufig ergriffen, sodass die Kinder entsetzlich deform würden.

Von Little hat Stromeyer diese Affection kennen gelernt und als permanenten Tetanus der Extremitäten in seinem Handbuche der Chirurgie beschrieben: „Diese traurigen Zustände kommen bei neugeborenen Kindern unter Umständen vor, wie Trismus neonatorum, feuchter Wohnung, kühlem Wetter, Erkältungen, wie Dr. Little bemerkt hat, vorzugsweise bei solchen Kindern, welche asphyktisch zur Welt kamen".

Neben Stromeyer ist es unter den deutschen Chirurgen besonders Busch, der in der klarsten Weise die Existenz spastischer Contracturen betonte. Er unterscheidet Contracturen, die von Paralyse und solche, welche von einem spastischen Zustande der Muskeln abhängen. Beide Formen entstehen in Folge einer Erkrankung des Centralorgans, welche meist im frühesten Kindesalter sich entwickelt. Auf S. 302 seines Lehrbuches heisst es: „Hier ist keine Spur von Lähmung, sondern im Gegentheil erfahren die Muskeln, sobald sie zur Thätigkeit

aufgerufen werden, eine viel kräftigere Innervation, als im normalen Zustande. Die stark contrahirten Muskeln zwingen die Extremitäten in Beugung, Einwärtsrollung und Adduction. Sämmtliche Muskeln findet man gespannt, wenn man eine Stellungsänderung mit dem Beine vornehmen will. Will man mit Gewalt den Widerstand überwinden, so fangen die Muskeln an rhythmisch zu zucken, geben aber nicht nach. Während die Muskeln in voller Körperruhe schlaff sind, entsteht tetanische Contraction, wenn Patient Anstrengungen zum Gehen oder Stehen oder auch nur einen Streckversuch macht. Auch der schwächste Inductionsstrom hat diese allgemeine tetanische Contraction zur Folge. Wir sehen also, dass eine energische Innervation stattfindet, welche aber stets so allgemein ist, dass keine zweckmässige Bewegung ausgeführt werden kann. Der Wille des Kranken, eine active Streckung auszuführen, der elektrische Reiz hat stets die allgemeine Contraction zur Folge. Chloroformirt man den Patienten, so werden bei jüngeren Individuen die Extremitäten vollständig flexibel, bei älteren Kranken dagegen, haben sich im Lauf der Zeit auf der concaven Seite der Krümmung Schrumpfungen der Muskeln und Bandapparate eingestellt, welche eine vollständige Streckung nicht mehr erlauben, trotzdem alle Muskeln schlaff geworden sind". Seite 356 heisst es: „Ohne Gegenwart von Paralyse kann ein Spitzfuss durch Muskelcontractur entstehen und zwar ganz besonders in Folge cerebraler, seltener in Folge spinaler Erkrankung. Theoretische Einwürfe werden zwar noch oft gegen die Entstehung aus reiner Contractur der Muskeln laut, indem man behauptet, dass eine permanente Zusammenziehung eines Muskels, ohne dass derselbe inzwischen in den Zustand der Ruhe übergeht, nicht möglich sei. Von einer beständig andauernden Contraction ist aber auch nicht die Rede. Selbst bei dem starkem Pes equinus spast. wird der Muskel schlaff, wenn es gelingt, durch verstärkte Plantarflexion des Fusses und Beugung des Knies seine Ansatzpunkte zu nähern, dagegen unüberwindlich straff, wenn der Fuss gebraucht wird. Ein pathologisch innervirter Muskel kann die Contraction viel länger aushalten als ein gesunder".

Trotz dieser klaren Beschreibung haben diese Beobachtungen Busch's bei den Chirurgen Deutschlands wenig Anklang gefunden.

Unter den deutschen Neuropathologen beschrieb zuerst Benedikt 1874 diese Krankheit als Hemi- und Paraplegia spastica infantium. Er versteht darunter tonische Krämpfe mit dem Resultat einer pathognomonischen Stellung. Nachdem schon Charcot 1856 in mehreren Aufsätzen Mittheilung über diese Krankheit gemacht, beschrieb Erb im Jahre 1875 einen wenig bekannten Symptomencomplex, den er spastische Spinalparalyse nannte und nur als bei Erwachsenen vorkommend bezeichnete. Schon 1877 theilte Erb zwei weitere Fälle bei Kindern mit und knüpfte daran die Bemerkung, dass das Symptomenbild der spastischen Spinalparalyse bei Erwachsenen ein so vollständiges sei, dass es gerechtfertigt erscheine, die Fälle bei Kindern dieser Krankheit zuzurechnen.

Nach Erb theilte Seeligmüller 1878 sechs Fälle bei Kindern mit, von denen mehrere neben spastischer Gliederstarre ausdrucksloses Gesicht und Schielen aufwiesen. 1880 folgten Publicationen von Förster und Rupprecht. Letzterer theilt 10 Beobachtungen von angeborenen spastischen Contracturen mit, in denen ausser spastischer Locomotion, auch spastischer Strabismus, spastisches Mienenspiel, spastische Articulation und in einem Fall spastische Deglutition bestand. Er benennt diese Krankheit nach Little angeborene spastische Gliederstarre, weil diese Bezeichnung der noch dunkeln Krankheit nichts Unerwiesenes präjudicire und die erste grundlegende Arbeit hierüber von Little stamme. Auch mir schien neben den verschiedenen Bezeichnungen als permanenter Tetanus, Paraplegia und Hemiplegia spastica infant., spastische Kinderlähmung, spastische Spinalparalyse, spastische Pseudoparalyse, der Name: „Angeborene spastische Gliederstarre und spastische Contracturen" der zutreffendste zu sein, zumal von einer Paralyse hier gar nicht die Rede ist.

Durch die Liebenswürdigkeit des Stabsarztes Hrn. Dr. Hünermann hatte ich Gelegenheit, folgenden Fall von intrauterin entstandener spastischer Contractur aus der geburtshülflichen Klinik des Hrn. Geh.-Rath Gusserow zu beobachten.

### 1. Fall.

Ein Tag altes Kind der 35jährigen Arbeiterfrau Emilie K. Fünf vorausgegangene Geburten waren normal; die Kinder sind jedoch in den ersten Lebenstagen an Masern, Diphtherie, Kopfkrampf gestorben. Mutter will stets gesund gewesen sein, auch soll der Vater gesund sein. Am 24. April wurde ein neunmonatlicher Junge in zweiter Steisslage geboren. Die Geburt dauerte von 4—½7 Uhr. Leichte Extraction am Steiss. Das Kind hatte vor der Geburt der Mutter sehr viel Beschwerden durch stossende Bewegungen gemacht. Dasselbe kam mit folgenden Contracturen an den unteren und oberen Extremitäten zur Welt. (Siehe die beigegebenen Abbildungen.) Die Beine sind im Hüftgelenk flectirt, im Knie hyperextendirt, in einer Mittelstellung zwischen Ab- und Adduction. Der rechte Unterschenkel bildet mit dem Oberschenkel einen nachlateralwärts offenen Winkel, Condyl. int. ist stark hervortretend. Rechter Fuss plantar flectirt, die grosse Zehe dorsal, die übrigen plantar flectirt. Medialer Fussrand gehoben. Am linken Fuss ist es ebenso, doch nicht so stark, wie rechts. Das ganze Bein ist starr und steif, eine leichte Flexion ist nur passiv im Hüftgelenk möglich.

Die Arme sind an die Brust gezogen, in der Ellenbeuge nur leicht flectirt, einwärts rotirt; passive Bewegung unmöglich. Die Hände sind flectirt, übermässig pronirt, so dass die Vola manus nach der Ulna zu liegt. Die Daumen sind nach innen eingeschlagen, die Finger leicht flectirt. Versucht man die Contracturen zu überwinden, was sehr schmerzhaft zu sein scheint, so federn die Glieder in ihre ursprüngliche Lage zurück. Der Rücken ist wie im Tetanus gebogen, Kopf etwas nach hinten gezogen. Das Gesicht ist nach links verzogen; der Unterkiefer auf der linken Seite nach innen vom Oberkiefer verbogen. Pupillen reagiren gut; Sehnenreflexe gesteigert, keine Convulsionen, Conjunctivitis links. Das Kind ist 48 cm lang, 1830 g schwer, Kopfumfang 34½ cm. Kleiner Querdurchmesser 8, grosser 9 cm. Distanz der Nasenwurzel zum Hinterhauptsbein 11, zum Nacken 10 cm; Distanz zwischen Kinn und Hinterhaupt 12 cm.

Das Kind schreit schwach mit heiserer Stimme, es schluckt nicht und muss mit der Schlundsonde ernährt werden. Temperatur 34,6. Am sechsten Tage der Geburt hat der Opistotonus nachgelassen. Das Kind schluckt mit dem Löffel eingeflösste Milch.

Am achten Tag nimmt das Kind die Brust. Neunter Tag: Die Contracturen am Arm sind wenig, aber sichtbar zurückgegangen. 10. Tag: Das Kind nimmt keine Nahrung zu sich. Am 11. Tage Exitus letalis in Folge septischer Infection der Art. umbilicales. Sectionsprotocoll siehe später.

Die Adressen von sechs weiteren Fällen, die hierher gehören, erhielt ich durch die Güte des Hrn. Dr. Schlange, der dieselben zum Theil in seiner Poliklinik beobachtet bzw. operirt hatte.

### 2. Fall.

Carl B., sechs Jahre alt, aus Berlin. Eltern gesund, nicht verwandt. Keine nervöse Belastung; der fünfjährige Bruder gesund. Gravidität wurde bis zum normalen Ende geführt. Gleich nach der Geburt, die nicht schwer wer, bemerkte die Mutter, dass der rechte Arm an die Brust gezogen, stark extendirt, einwärts rotirt war; ebenso war die Hand stark flectirt und pronirt, die Finger flectirt, Daumen eingeschlagen. Nach Angabe der Mutter war der ganze Arm vollständig steif. An den unteren Extremitäten fiel der Mutter später der Gang auf, der ihr aber nicht so viel Sorgen machte, wie der Arm.

Status praesens: Kleiner, schmächtiger, blasser Knabe. Schädel symmetrisch, am Skelet keine Spuren von Rhachitis. Sprache auf einige Laute beschränkt, kein Strabismus. Linker Arm normal; der rechte ist einwärts rotirt, extendirt. Unterarm stark pronirt. Hand flectirt und pronirt. Finger flectirt. Die Contracturen haben nach Massage und Elektricität bedeutend nachgelassen, so dass Patient jetzt mit grossem Kraftaufwand den Daumen und den Finger etwas extendiren kann. Auch die Flexion in der Ellenbeuge gelingt mit grosser Mühe. Wenn Patient versucht den Arm zu heben, was nur bis zu einer gewissen Höhe und mit grosser Kraftanwendung möglich ist, macht er das Kreuz hohl und stellt

sich auf die Fussspitzen. Beim Stehen tritt Patient mit dem ganzen Fuss auf. Sobald er aber geht, tritt er bei den ersten Schritten immer mit der Fussspitze auf, auch im weiteren Gang tritt dies hin und wieder ein, so dass der Gang nach vorn überstürzend und hüpfend wird. Sitzt der Patient, so kann der Fuss activ wie passiv gebeugt werden, ersteres mit Mühe. Patellarreflex nicht gesteigert.

**3. Fall.**

Anna F., viereinhalb Jahre alt. Mutter blühende, kräftige Frau, Vater blass, mager, leidet an „nervösen Augenschmerzen". Keine verwandtschaftlichen Beziehungen. Im siebenten Monat der Gravidität wurde Patientin geboren. Im achten Monat Scharlach. Mutter bemerkte danach die auffallende steife Stellung der Beine. Nach ihrer Beschreibung waren die Beine adducirt, so dass die Knie aneinanderlagen, einwärts rotirt, im Knie leicht flectirt. Füsse plantar flectirt. Ihre Versuche, die Beine in normale Stellung zu bringen, verhinderte die vollständige Starre der Beine. Mit zwei Jahren erste Gehversuche, dabei schlug Patientin immer ein Bein über das andere, ausserdem ging Patientin auf der Fussspitze und lateralem Fussrand. Sich allein überlassen, fiel Patientin um. Am 9. VII. 1892 wurde in der Schlange'schen Poliklinik Tenotomie der Achillessehnen gemacht, der Fuss im Gipsverband fixirt.

Status praesens: Patientin, ein heiteres, äusserst gesprächiges, gut genährtes Kind, liegt noch im Gipsverband. Die Beine sind adducirt, im Knie gebeugt, leicht einwärts rotirt. Die Muskeln fühlen sich beinahe schlaff an, erst wenn man versucht, die Beine zu spreizen, werden sie ganz starr, so dass die Abduction um ein Weniges gelingt. Sprachstörungen keine, Sensibilität normal; Pupillen reagiren gut, Strabismus convergens; obere Zahnreihe cariös. Schmerzen in den Beinen bei Witterungswechsel.

**4. Fall.**

Else P., dreieinhalb Jahre alt. Vater, Arbeiter, gesund, Mutter leidet an Kurzathmigkeit, Husten. Ein sechsjähriges Kind gesund. Zwischen sechstem und siebentem Monat der Gravidität bekam die Mutter

heftige Krämpfe. Im siebenten Monat wurde nach 48 Stunden Patientin geboren mit steifen Beinen. Knie leicht flectirt, Beine einwärts rotirt und adducirt. Auch die oberen Extremitäten waren starr, Unterarm pronirt, Ellenbeuge flectirt. Da Patientin sich überhaupt nicht fortbewegen konnte, liess die Mutter in der Privatklinik des Hrn. Prof. Wolff Tenotomie der Achillessehnen und der Adductoren machen.

Status praesens: Gut genährtes, kräftiges Kind, sehr missmuthig und weinerlich gestimmt. Kopf ziemlich gross. Pupillen weit, reagiren gut. Sprachstörungen keine. Contracturen der oberen Extremität vollständig zurückgegangen. Kein Strabismus. Beide Beine in Knie und Hüfte flectirt, adducirt, nach innen rotirt. Am linken Bein ist die Contractur stärker. Active Streckung nicht möglich, passiv vielleicht um 10°, die Beine federn dann sofort in ihre alte Lage zurück. Abduction ebenfalls nur bis zu einer bestimmten Grenze möglich. Fuss steht im rechten Winkel. Kann passiv leicht dorsal flectirt werden. An der Hand der Mutter geht Patientin stampfend und höchst unsicher, allein ist das Gehen ganz unmöglich. Patellarreflex gesteigert.

### 5. Fall.

Joh. K., sieben Jahre alt, Frühgeburt im siebenten Monat. Mutter gesund, lebt geschieden von ihrem Mann, der ausschweifend gelebt und wahrscheinlich geschlechtskrank sein soll. Eine zehnjährige Schwester des Patienten gesund. Patient war so schwach, dass die Eltern zweifelten, ihn am Leben erhalten zu können. Conjunctivitis nach der Geburt. Mit $^5/_4$ Jahren erste Gehversuche; hierbei bemerkte die Kinderfrau, dass Patient auf den Fussspitzen ging, dass die Knie fest aneinander blieben und gebeugt waren. Liess man Patienten ohne Unterstützung, so fiel er hin und bewegte sich kriechend am Boden fort. Im sechsten Jahre Tenotomie.

Status praesens: Aufgeweckter, blasser schwächlicher Knabe. Leichter Strabismus convergens. Pupillenreaction und Sensibilität normal. Keine Facialisstörungen. Sprache undeutlich, stossend. Der Gang des Patienten ist, trotzdem er jetzt mit dem ganzen Fuss auftritt, in Folge der übrigen Contracturen noch äusserst unsicher;

die Knie sind gebeugt, Bein adducirt. Active Bewegungen sind nicht möglich, passive nur wenig. Sehnenreflexe links gesteigert. An den oberen Extremitäten keine Contracturen. Bei Witterungswechsel klagt Patient über heftige Schmerzen in Beinen und Armen. Rechte Brusthälfte abgeflacht, linke steht stark hervor.

### 6. Fall.

Louise K., elf Jahre alt. Vater an Lungenschlag gestorben. Mutter gesund. Mutter hatte acht Geburten, alle schwer. Fünf Kinder sind an Krämpfen gestorben, ein Kind kam todt zur Welt, ein Sohn gesund. In sehr schwerer Geburt wurde Patientin in Steisslage geboren. Die ersten Gehversuche erst im vierten Jahre, dabei bemerkte die Mutter die Steifheit der Beine und ihre merkwürdige Stellung. Patientin war 14 Monate in einer Idiotenanstalt. Tenotomie der Achillessehnen.

Status praesens: Kräftiges, gut genährtes Kind von idiotenhaftem Aussehen. Kopf sehr gross. Pupillenreaction normal. Sprache fast ganz unverständlich. Schneller Stimmungswechsel. Obere Extremitäten normal, an der unteren Contracturen der Adductoren und Wadenmusculatur und Beuger des Knies. Patientin ist nicht im Stande, allein Treppen zu steigen, selbst bei Unterstützung nicht. Auf ebener Erde ist der Gang sehr unsicher und stampfend. Die Contractur der Adductoren lässt sich passiv ziemlich weit überwinden, Extension im Knie passiv aber gar nicht möglich. Am rechten Bein sind die Contracturen stärker als am linken. Bei Witterungswechsel sollen die Contracturen zunehmen und Patientin wegen Schmerzen weinen.

### 7. Fall.

Marie Sch., 14 Jahre alt. Vater kräftig, von gesundem Aussehen, Mutter schwächlich, klein. Mutter hat elf Geburten, drei Aborte gehabt; von den elf Kindern leben fünf. Ein Sohn an Abzehrung gestorben, ein achtmonatliches Kind gleich nach der Geburt, zwei Kinder am Kinnbackenkrampf. Vater und Mutter sind Geschwisterkinder. Patientin wurde im siebenten Monat der Gravidität ohne Kunsthülfe geboren. Nur mit der grössten Sorgfalt konnte das äusserst schwächliche, blasse

Kind am Leben erhalten werden. Bei den ersten Gehversuchen, die erst im dritten Jahre gemacht wurden, bemerkte die Mutter, dass das Kind nicht mit den Hacken auftrat. Jetzt fiel ihr auch auf, dass die Beine ganz steif waren, mit Flexion in Knie und Hüfte und Adduction. Ein hinzugezogener Arzt elektrisirte täglich ohne jeden Erfolg. Im sechsten Jahre Krämpfe. Diese und eine im siebenten Jahre entstandene Gehirnentzündung führte die Mutter auf das Elektrisiren zurück. Im 13. Jahre wurde in der Schlange'schen Poliklinik Tenotomie der Achillessehnen gemacht.

Status praesens: Patientin ist ein kräftiges, blühendes, aufgewecktes Kind, von ihrem Alter entsprechender Grösse. Der Schädel ist klein und fällt steil ab an den Seitenwandbeinen. Patientin spricht fliessend und kann auswendig gelernte Gedichte fehlerlos hersagen. Pupillen weit, reagiren normal, Strabismus convergens. Obere Schneidezähne cariös. An den Achillessehnen Narben der Tenotomie. Die Knie sind im Winkel von 150° fixirt, activ gar nicht zu strecken, passiv nur wenig und unter grossen Schmerzen, in dem die Muskeln sich stärker anspannen. Abduction der Beine activ wie passiv nur sehr wenig möglich. Die Füsse stehen im Fussgelenk im rechten Winkel. An den Armen nichts Auffallendes; Plantarreflex normal durch die Contracturen schwer hervorzurufen. Patientin kann nur in Schienen gehen und selbst dann äusserst unsicher und stampfend. Treppen steigen kann Patientin überhaupt nicht. Ist der Schienenverband ab, so kriecht Patientin auf allen Vieren. Sensibilitätsstörungen keine. Auch hier sollen bei Witterungswechsel die Contracturen unter Schmerzen zunehmen.

## Symptomatologie.

Das auffallendste Symptom in allen Fällen der spastischen Contracturen ist die Steifigkeit und die dadurch bedingte Gebrauchsunfähigkeit der unteren Extremitäten. Diese Steifigkeit wird entweder in den ersten Lebensmonaten bemerkt oder wenn die Kinder das Laufen lernen sollen, was meistens sehr spät der Fall ist. Dann bemerkt die Mutter oder Wärterin, dass das Kind seine Beine nicht gebrauchen kann, indem die Knie fest aneinander gepresst

und gebeugt sind und die Sohlen sich dem Fussboden nicht adaptiren können. Unterstützt man die Kinder beim Gehen, so hüpfen sie auf den starren Beinen, wie auf Stelzen, die einwärts rotirten Knie an einander vorbeireibend. Diese Störung ist nicht durch Parese oder Paralyse bedingt, sondern dadurch, dass, sobald eine Muskelgruppe sich willkürlich bewegt, gleichzeitig die zugehörigen Antagonisten oder zahlreiche entfernte Muskeln in Contraction gerathen, oft mit einer Kraft, welche an nichts weniger, als an eine bestehende Lähmung denken lässt. Durch die Contractur kommt nun entweder die gewollte Bewegung zu Stande (die ursprünglich innervirten Muskeln haben das Uebergewicht) oder es resultirt Ruhigstellung in irgend einer Stellung (die Kraft der innervirten Muskeln ist gleich der der Antagonisten) oder es resultirt eine der intendirten Bewegung entgegengesetzte. (Uebergewicht der Antagonisten.)

Der Unterschied mit dem Gange Gelähmter ist, wie auch Rupprecht bemerkt, ein ganz frappanter: „Sie gingen nicht, wie diese, die erschlafften Beine in der Hüfte gespreizt, im Knie recurvirt, die hängende Fussspitze vorwärts schleudernd, sondern sie verwandelten durch krampfhafte Spannung aller Muskeln ihre Beine in steife Stelzen, auf denen sie mit kurzen Schritten vorwärts hüpften, die einwärts gedrehten Füsse in Spitzfussstellung, die Knie aneinandergepresst".

Während in der Ruhe die Contracturen etwas nachlassen, ohne jedoch ganz zu verschwinden, verstärken sie sich bei einer gewollten Bewegung des Kranken, oder wenn passiv eine Bewegung vorgenommen wird. Ich verweise hier auf Fall 2 und 3.

Busch sagt hierüber: „Sobald die Muskeln zur Thätigkeit aufgerufen werden, erfahren sie eine viel kräftigere Innervation als normal. Will man eine Stellungsveränderung vornehmen, so findet man sämmtliche Muskeln gespannt. Sitzt oder liegt der Patient, so findet man die Muskeln schlaffer." Benedikt: „Die Muskelspannungen sind keine absolut bestehenden; sie lassen vielmehr in der Ruhe, besonders im Schlafe, nach und werden vorzugsweise durch einen speciell auf den kranken Muskel oder auch andere Muskelgruppen gerichteten Willensreiz hervorgerufen und gesteigert. Dabei

zeigt sich die Eigenthümlichkeit, dass diese Contracturen abwechselnd in verschiedenen Muskelgruppen hintereinander auftreten können, so dass z. B. beim Gehen in einem Moment normale Stellung vorhanden ist, in dem nächsten abwechselnd Klumpfuss, Spitzfuss, Pferdefuss."

Die befallenen Muskeln sind meistens die der unteren Extremitäten und zwar Adductoren, Flexoren des Oberschenkels und Wadenmusculatur. Aus der stärkeren oder geringeren Affection resultirt die grössere oder geringere Deformität und damit der bessere oder schlechtere Gang. In den meisten Fällen ist das Gehen ganz unmöglich und die Kinder helfen sich am Boden kriechend fort.

Sehr oft sind auch die Arme mit afficirt und zwar von einer kaum merklichen Ungeschicklichkeit bis zur vollständigen Contractur. Durch Contractur der Brust- und Schultermuskeln sind dann die Arme an den Leib gezogen, leicht flectirt in der Ellenbeuge, einwärts rotirt. Die Hand steht ulnarwärts im Handgelenk und in Hyperpronation. Die Finger sind in die Hohlhand eingeschlagen. Wie bei den unteren Extremitäten sind auch hier passive und active Bewegungen unmöglich. Die Affection der Arme findet sich nur bei schweren und frühen Fällen und geht sehr oft fast vollständig zurück. Fast immer sind die Contracturen doppelseitig, oft ist dabei eine Körperhälfte stärker afficirt, als die andere. Einseitige Contracturen sind nur von Little beschrieben. Auch Rücken und Bauch werden mitunter von Spasmen befallen.

Atrophie ist in den befallenen Muskeln entweder gar nicht vorhanden oder eine sehr minimale, durch die dauernde Ruhigstellung der Gelenke bedingte. Auch die Sensibilität ist nicht herabgesetzt; die faradische Erregbarkeit der Muskeln ist erhalten: weitere Umstände, die gegen eine Parese oder Paralyse sprechen.

Als ein weiteres charakteristisches Symptom ist die Steigerung der Sehnenreflexe angegeben worden. Nach Förster ist die Reflexerregbarkeit im Allgemeinen, doch nicht regelmässig gesteigert. Am Regelmässigsten ist nach ihm der Patellarreflex etwas gesteigert, aber auch nicht alle Tage in gleicher Weise. An den oberen Ex-

tremitäten hat er, selbst wenn diese stärker afficirt waren, als die unteren, nur schwache Reflexe der Sehne des Biceps erhalten. Hautreflexe hat er gar nicht beobachtet. Nach Strümpell sind sowohl die Sehnenreflexe der unteren, wie die der oberen Extremität gesteigert. Bramwell hat neben erhöhten Sehnenreflexen Verminderung, selbst Fehlen der Hautreflexe beobachtet. Nach Rupprecht sind die Sehnenreflexe anfangs gesteigert, lassen aber mit dem vorschreitenden Alter der Kranken nach. Nach Schulz ist der Patellarreflex bedeutend gesteigert. In einigen meiner Fälle war derselbe gesteigert, in anderen normal. Ich glaube auch der Ansicht Rupprecht's zustimmen zu müssen, dass die Steigerung der Sehnenreflexe, wie die Contracturen selbst, im Laufe der Jahre nachlasse. Daher wird auch der Sehnenreflex von manchen Autoren als gesteigert, von Anderen wieder als normal angegeben.

Der streitigste Punkt in der Symptomatologie der spastischen Gliederstarre ist das Vorhandensein von Convulsionen. Sie werden entweder ganz geleugnet oder sie sollen, der Krankheit vorausgehend, diese veranlassen oder auch nach der Affection sich einstellen.

Erb und Seeligmüller verneinen das Vorkommen von Convulsionen; sind solche beobachtet, so stehen sie in keinem Zusammenhang mit der Krankheit.

Naef hat unter 104 Fällen 37 mit Convulsionen beobachtet; auch Hadden hat in der Hälfte seiner Fälle Convulsionen gesehen, die, in Intervallen von Monaten bis Jahren sich wiederholend, allmählich verschwanden.

Nach Little sind die Krämpfe, welche man bei einzelnen Säuglingen als der Muskelstarre vorausgehend beobachtet habe, nicht die Ursache der Muskelstarre, sondern wie letztere ein Symptom jener intra partum acquirirten Blutungen auf oder in das Centralorgan.

Auch Rupprecht schliesst sich Little an für solche Fälle, in denen Spasmen schon bei Beginn der Krampfanfälle da waren. Für die Fälle indessen, in denen die Spasmen den Krämpfen notorisch nachfolgten, nimmt er an, dass die Krämpfe Ursache der Störungen waren, die zu den permanenten Contracturen führen.

Adamkiewicz hat durch Thierexperimente gezeigt, dass zunehmende Hirncompression successive Krämpfe,

Hemiplegien, Spasmen veranlasst, wodurch die Ansicht Little's bestätigt würde.

Soltmann wieder behauptet, dass nach der Eklampsie, welche infectiöse Fieber der Kinder begleitet, Contracturen der Extremitäten beobachtet seien, die bald in Heilung übergingen oder permanent blieben.

Bei mir waren in Fall 1 der intrauterin entstandenen Contracturen keine Convulsionen vorhanden. Allerdings klagte die Mutter über stossende Bewegungen in der letzten Zeit vor der Geburt. Möglicherweise sind diese Convulsionen zuzuschreiben und bezeichnen den Zeitpunkt der entstandenen Gliederstarre. Im Fall 7 sind nach den Contracturen Krämpfe entstanden.

Was den Zeitpunkt der entstandenen Spasmen angeht, so kann man 1. Spasmen unterscheiden, die intrauterin entstanden sind, 2. solche, die kurz nach der Geburt auftreten, 3. solche, die längere Zeit nach der Geburt beobachtet werden. Die Ansicht, dass ein Kind intrauterin von Spasmen befallen werden könne, findet sich schon bei Delpech und Béclard. Förster führt sogar die Frühgeburt auf die entstandenen Spasmen zurück, im Gegensatz zu Anderen, die die Frühgeburt als ätiologisches Moment für die Spasmen ansehen. Die Ansicht Förster's hat sehr viel für sich, ein Gegenbeweis ist bis jetzt noch nicht geführt.

Ein weiteres wichtiges Symptom der spastischen Gliederstarre sind die Hirnerscheinungen: Sprachstörungen, Schielen, in frühen Fällen Schluckbeschwerden, Herabsetzung der Intelligenz bis zum vollständigen Idiotismus.

Nach Seeligmüller fehlt eine Betheiligung des Gehirns und der Gehirnnerven in allen reinen Fällen mit Sicherheit. Wo eine Schwächung der Intelligenz, eine langsame, unvollkommene Entwickelung der Sprache beobachtet ist, handele es sich um eine cerebrale Complication. Seeligmüller hält also an dem rein spinalen Charakter des Leidens fest, trotzdem er zugiebt, dass es manchmal schwer sei, die spinalen von den cerebrospinalen spastischen Contracturen zu unterscheiden. Auch Erb betont die rein spinale Natur der Affection, obwohl auch er einige Fälle mit Hirnsymptomen beschrieben hat, die er aber als nicht hierher gehörend ausschied.

Nach Little sind gewöhnlich die Sprachmuskeln ergriffen, auch findet sich in den ersten Monaten Deglutitionserschwerung. Rupprecht hat in fast allen seinen Fällen Gehirnerscheinungen beobachtet, Förster unter 10 Fällen sieben. Ich habe in allen sieben Fällen Gehirnsymptome beobachtet und scheinen sich diese meistens bei sehr schweren und frühen Fällen zu finden.

Was die Herabsetzung der Intelligenz angeht, so sind die Berichte darüber sehr widersprechend, wie es ja auch schwer ist, sich über die geistige Entwickelung kleiner Kinder ein Urtheil zu bilden. Man findet in der Litteratur Berichte, wo keine Störung der Intelligenz beobachtet wurde und solche, wo Störungen geringsten Grades: weinerliche, missmuthige Stimmung, momentane Unlust, bis zum vollständigen Idiotismus vorhanden waren.

Little sagt, die Intelligenz ist gestört von kaum erkennbarer Herabsetzung bis zum vollständigen Idiotismus.

Seeligmüller berichtet von zwei Knaben, die das Maturitätsexamen bestanden haben. Förster ist der Ansicht, dass die spastische Paralyse in den meisten Fällen mit Idiotismus oder doch mit einem gewissen Grad geistiger Schwäche vergesellschaftet ist.

Bei Rupprecht „sahen die meisten Kranken mehr oder weniger stupide aus.“ Doch glaubt er nicht an einen Mangel der Intelligenz, sondern an spastische Behinderung derjenigen Muskelapparate, deren die Intelligenz sich hauptsächlich bei ihren Aeusserungen bedient, indem einige seiner Fälle zwar spät die Schule besuchten, aber an Kenntnissen nicht hinter dem Durchschnitt zurückblieben. Einige brachten es sogar dahin, das Gymnasium zu besuchen, ein Geschäft zu führen, ein Amt zu verwalten.

Dass sehr wohl durch Spasmen der betreffenden Muskelgruppen ein stumpfsinniges, blödes Gesicht hervorgebracht wird und dadurch auf Mangel an Intelligenz geschlossen werden kann, unterliegt wohl keiner Frage. Auf der anderen Seite giebt es aber auch Fälle, wo thatsächlich ohne Spasmen der Gesichtsmusculatur eine bedeutende Herabsetzung der Function herrscht.

Aehnlich ist es mit der Sprachstörung. Nach

Rupprecht ist die Sprache unbeholfen, stossend und undeutlich in Folge Spasmen der Sprechmusculatur; andere Autoren behaupten, dass diese Sprachstörung entsprechend der Intelligenz grösser oder geringer sei. Auch hier wird es Fälle geben, in denen die geistige Schwäche überwiegt und solche, in denen die Organe nicht ordentlich functioniren.

Am Constantesten scheint die Augenaffection vorzukommen. Bei fast allen Autoren ist es angegeben, dass Strabismus besteht. Sehr oft ist die Affection in den ersten Lebensmonaten vorhanden gewesen und dann später zurückgegangen. Naef hat ausgerechnet, dass auf vier bis fünf Patienten mit spastischer Gliederstarre ungefähr einer mit Strabismus kommen würde. Von den sieben Fällen, die ich beschrieb, hatten drei Strabismus.

Schluckbeschwerden scheinen nur in den ersten Wochen vorhanden zu sein und sich später ganz zu verlieren. Störungen von Seiten der Blase, des Mastdarms und der Geschlechtsorgane fehlen nach den übereinstimmenden Berichten aller Autoren.

In Fall 1 habe ich ferner eine erhebliche Temperaturerniedrigung gefunden. Diese ist auch von Erb und Seeligmüller in einigen Fällen beobachtet worden; Erb giebt sie sogar als Regel an.

Fassen wir noch einmal kurz die Symptome der angeborenen spastischen Contracturen zusammen, so haben wir:

1. Contracturen an der unteren Extremität, die den charakteristisch hüpfenden Gang bedingen, in der Ruhe etwas nachlassen und auch mitunter an den Armen vorhanden sind;
2. das Fehlen jeder Lähmung und Atrophie;
3. der regressive Charakter der Contracturen;
4. gesteigerte Sehnenreflexe;
5. Convulsionen;
6. die Anwesenheit von Hirnsymptomen;
7. Temperaturerniedrigung in frühen Fällen (?).

## Aetiologie.

In Bezug auf die Ursachen der spastischen Gliederstarre sind hauptsächlich drei Momente angegeben worden, 1. schwere Entbindung mit lange innen stehendem

Kopf und dadurch entstehende Asphyxia nascentium, 2. vorzeitige Geburt, 3. Verwandtenehe.

Little stellt als die hauptsächlichste Ursache der Gliederstarre bei Kindern die Asphyxia nascentium hin. In Folge dieser entständen Blutergüsse auf oder punctförmige Ekchymosen in die Substanz des Gehirns und Rückenmarks. Von 47 Fällen, die er beobachtet hat, war nur einer, bei welchem eine schwere oder frühzeitige Geburt nicht vorhanden war. Durch Hecker sind aber als häufiger Leichenbefund bei asphyktisch geborenen und bald gestorbenen Kindern, ausser gröberen Hämorrhagien auch punctförmige Extravasate, namentlich im Hals- und Lendentheil des Rückenmarkes, constatirt. An einem in Folge Metrorrhagie zu früh geborenen Kinde fand Little Bluterguss in beiden Hirnventrikeln.

Auch Adams hält die Affection für eine Folge schwerer Geburt und Congestionen des Hirns und Rückenmarks. Stromeyer führt neben der Asphyxie kühles Wetter, feuchte Wohnungen, Erkältungen an.

Nach Benedikt bleibt das Leiden gewöhnlich, wenn es nicht angeboren ist, nach fieberhaften Krankheiten zurück. Ganz besonders beobachte man diese Krankheit bei jenen Formen von Hydrocephalus, bei denen der Schädel ausserordentlich vergrössert und schwer sei.

Erb nimmt an, dass es angeborene Bildungshemmungen sind, welche in den Pyramidenbahnen die entscheidende Störung auslösen. In einem Fall ist von ihm Frühgeburt angegeben. Erb schliesst den Abschnitt über Aetiologie mit den Worten, dass uns die näheren Ursachen der vorliegenden Krankheit zur Zeit noch so gut wie ganz unbekannt seien.

Von den 10 Fällen Rupprecht's waren die meisten schwierig oder zu früh geboren. Förster hat von sechs Fällen fünf mit Frühgeburt oder Asphyxie gehabt, er glaubt jedoch, dass eher die der spastischen Paralyse zu Grunde liegenden anatomischen Störungen diese Geburtsanomalien bedingt haben. Von 104 Fällen hat Naef 46 Frühgeburten, 32 schwere Geburten gehabt.

Als beachtenswerthes ätiologisches Moment hat Seeligmüller die Inzucht hingestellt. Sie fand sich in einem seiner Fälle, aber hier „in so exquisiter Weise,

dass ihr mit grosser Wahrscheinlichkeit eine ätiologische Bedeutung beigemessen werden muss.“ Seltener findet man Hydrocephalus, Erblichkeit, angegeben. In den von mir beobachteten Fällen fanden sich vier Frühgeburten, eine schwere Geburt (Steisslage), eine Inzucht, eine normale Geburt. Man würde also in erster Linie Frühgeburt und schwere Geburt als ätiologische Momente zu betrachten haben, wenn man sich nicht der Ansicht Förster's anschliesst, dass diese die Folge der spastischen Gliederstarre seien. In Fall 4 waren als ein den foetalen Blutkreislauf störendes Moment Convulsionen der Mutter vor der Geburt aufgetreten und damit die Bedingung für die Gliederstarre und Frühgeburt gegeben.

## Pathologische Anatomie.

Die pathologische Anatomie der spastischen Gliederstarre bei Erwachsenen ist noch sehr in Dunkel gehüllt. Die Muskelspasmen und die dadurch bedingte Rigidität sind in dem klinischen Krankheitsbilde das Charakteristische.

Es handelte sich nun darum, für diese Symptome ein anatomisches Aequivalent nachzuweisen. Nach Analogie der Krankheitserscheinungen bei secundärer Degeneration der Seitenstränge in Folge von Cerebralerkrankung lag Nichts näher, als auch für diese Affection den Process in den Seitensträgen zu suchen. Als daher Charcot für die erste Form der Lateralsklerose mit Erkrankung der grauen Vorderhörner die Paraplegie des quatres membres avec rigidité et amyotrophie aufgestellt hatte, glaubte Erb in der einfachen bilateralen Sklerose die anatomische Läsion, die die spastische Gliederstarre bedinge, gefunden zu haben, freilich mit dem Vorbehalt, dass noch durch Sectionsbefunde diese Ansicht zu stützen sei. Viele Autoren: O. Berger, Richter, Seeligmüller, Schulz, Stofella schlossen sich anfangs dieser Ansicht an, während Westphal und Leyden gegen diese Lehre eintraten.

Es sind nun eine Reihe von Sectionsbefunden publicirt worden, jedoch keiner derselben ist beweisend für eine Annahme der primären Lateralsklerose. Stofella hat zwar zum Beweis der Erb'schen Annahme 1877 einen Fall

mitgetheilt, in dem sich eine graue Degeneration der beiden Seitenstränge des Rückenmarks fand, und zwar vorzugsweise in ihrem hinteren Abschnitt. Jedoch fehlt die Untersuchung des Gehirns, auch das Rückenmark ist mikroskopisch gar nicht untersucht.

Charcot fand 1876 verschiedene sklerotische Herde in der unteren Schicht der Grosshirnschenkel in den vorderen Pyramiden des verlängerten Marks und im Rückenmark in einigen Bezirken der Hinterstränge (Cervicaltheil) und der Seitenstränge (unterer Dorsaltheil).

Schulz theilt drei Fälle mit, in denen die Diagnose auf primäre Lateralsclerose gestellt war. In einem Fall fand sich an der Stelle der linken Olive und nach rechts hinüberstreckend eine haselnussgrosse Cyste mit bräunlich-röthlicher Flüssigkeit gefüllt. Die Medulla oblongata ist durchsetzt von einer röthlich-braunen, ziemlich lockeren Geschwulst-Gliom. Im Rückenmark findet sich eine beiderseitige, secundäre Seitenstrangsklerose an typischer Stelle. Im zweiten Fall ergab sich ein hühnereigrosses Spindelzellen-Sarkom an der Hirnbasis ohne Seitenstrangdegeneration. Im dritten Fall chronischer Hydrocephalus internus, von Degeneration im Rückenmark keine Spur.

Schulz kam auf Grund dieser Sectionsbefunde zu dem Schluss, dass die verschiedensten Ursachen der spastischen Spinalparalyse zu Grunde liegen können, bald nur eine functionelle Störung der Seitenstränge bei Gehirnaffectionen irgend welcher Art, bald eine secundäre Degeneration derselben; eine primäre Lateralsklerose existire nicht.

Leyden und Strümpell kamen auf Grund ihrer Beobachtungen zu dem Schluss, dass es sich bei dieser Affection gar nicht um eine anatomische, einheitliche Krankheitsform handele, sondern um einen Symptomencomplex, der fast alle Leiden der Centralorgane compliciren könne. Nach Strümpell giebt es nur bei den spastischen Lähmungen eine Affection der Pyramidenbahnen, bei der „spastischen Pseudoparalyse“ dagegen nicht, weil die Pyramidenbahnen der willkürlichen, motorischen Innervation dienen, die hier an sich ungestört sei. Es handele sich um multiple Cerebrospinalsklerose oder aber um eine rein functionelle Störung.

Während so über die spastische Gliederstarre der Erwachsenen die verschiedensten Ansichten herrschen, findet man bei der ähnlichen Affection bei Kindern bei fast allen Autoren dieselbe Ansicht, dass es sich um eine angeborene oder intra partum acquirirte cerebrale Affection handele. Man kam zu dieser Ansicht nach der Mittheilung Flechsig's, dass die Pyramidenbahnen im fünften Monat angelegt würden und die Markscheidenbildung ungefähr im neunten erst vollendet sei. Sie seien am schlechtesten von allen Fasersystemen des Rückenmarks entwickelt beim Neugeborenen, enthielten weniger markhaltige Fasern, dagegen viele nackte Cylinder und Neuroglia. Entsteht nun irgend eine cerebrale Läsion, so werden die Pyramidenbahnen in ihrer Entwickelung, die abwärts steigend vor sich geht, angehalten. Diese cerebrale Läsion ist gegeben durch Asphyxia neonatorum oder Trauma, während schwerer Geburt, welche zu Hämorrhagien, Entzündungen oder Quetschungen des Hirns führen können.

Ich lasse hier einige Sectionsberichte von Kindern folgen.

Förster, Fall Zimmermann: Pia mater an der Convexität überall mit der Hirnrinde verbunden, so dass es nicht gelingt, sie ohne Substanzverlust abzulösen. Adhärenz am Innigsten über dem Stirnlappen und den Centralwindungen. Marksubstanz der Grosshirnhemisphäre von zäher, deutlich-elastischer Consistenz. Hirnrinde fester als normal. Rindensubstanz der Inselwindungen breiter als normal und dabei auffallend gradlinig verlaufend. Kleinhirn im Verhältniss zum Grosshirn von auffallend weicher Consistenz. Halstheil des Rückenmarks voluminöser, fester als normal. Graue Substanz blass, Seitenstränge von grauweiss durchscheinendem Aussehen. Brustmark von verminderter Consistenz. Lendenanschwellung wieder fester.

2. Fall, Bartsch: Dura adhärent am Schädel. Pia mater an der Convexität getrübt. Ueber dem Vorderlappen der rechten Hemisphäre das Gewebe der weichen Hirnhaut ödematös geschwellt. Linke Grosshirnhemisphäre grösser als die rechte. Rechte sklerosirt. Marksubstanz atrophirt. Hirnganglien nicht sklerosirt. Erbsengrosse Cyste am Hinterhorn des rechten Seitenventrikels, haselnussgrosse Cyste im rechten Stirnlappen. Beide

Cysten haben bindegewebige Kapsel. Die im Rückenmark vorhandene Myelitis ist nur Folge eines spondylitischen Abscesses.

Mc. Nutt: Beiderseitige Atrophie der Paracentralläppchen, Centralwindungen und Stirnwindungen. Rinde schmal sklerosirt. Secundäre Degeneration der Pyramidenbahnen.

Rupprecht theilt einen Fall mit, in dem sich ein einfacher Abscess auf der grossen Fontanelle fand und die Erscheinungen der spastischen Gliederstarre bedingt.

Sectionsbefund bei Fall 1. In der hinteren und mittleren Schädelgrube intermeningeale Blutung von rothbrauner Färbung. In der Umgebung des Kleinhirns starke intrameningeale Blutungen und corticale Erweichungen, welche sich in etwa 1 cm dicker Schicht allmählich in der Substanz verliert und braunroth aussieht. Leichte Dilatation beider Seitenventrikel. Im Umfang des linken Corpus striatum eine papierdünne braungefärbte Schicht unter dem Ependym. Starker Blutreichthum der Rückenmarkshäute. Beide Aa. umbilicales sind mit dicken puriformen Thromben gefüllt, ihre Wandungen stark verdickt, schiefrig gefärbt. Kleine submucöse Blutungen der Harnblase. Vereinzelte lobuläre Atelektasen der Lunge. Mikroskopische Untersuchung des Rückenmarks konnte leider nicht gemacht werden, da ich vom pathologischen Institut der Charité das Rückenmark nicht erhalten konnte.

Aus diesen Sectionsbefunden geht hervor, dass die Affection keine primär spinale, sondern eine cerebrale ist, der sich dann spinale Processe anschliessen können. Auch der Symptomencomplex wies schon auf den cerebralen Character dieser Krankheit hin und liegt hierin der wesentlichste Unterschied von der spastischen Spinalparalyse Erwachsener.

## Diagnose.

Die Diagnose der Krankheit ist leicht zu stellen aus dem charakteristisch hüpfenden Gang, dem Nachweis des congenitalen Ursprungs und dem langsam regressiven Verlauf. Meistens waren nach Angabe der Mutter die Arme mit afficirt, während sie bei der Beobachtung frei von Spasmen sind. Eine Verwechslung

mit der Kinderlähmung ist gar nicht möglich, da hier jede Parese oder Paralyse, ferner der plötzliche fieberhafte Eintritt und Atrophie der Muskeln fehlen. Sehr wesentlich ist der Nachweis von Gehirnerscheinungen: Schielen, Sprachstörungen, Schluckbeschwerden. Weiter kommt in Betracht das Nachlassen der Contracturen in Ruhelage, ohne dass sie ganz aufhören, die Steigerung der Sehnenreflexe, das Auftreten von Krämpfen. Vom eigentlichen Tetanus unterscheidet sich die angeborene Gliederstarre dadurch, dass letztere in den Muskeln der Extremitäten, der Tetanus in den Muskeln des Gesichts zuerst auftritt. Eher ist schon eine Verwechslung mit acquirirten Formen cerebraler oder spinaler spastischer Lähmung möglich. Ich verweise im Uebrigen auf das schon in der Symptomatologie Gesagte.

## Prognose.

Die Prognose der angeborenen spastischen Gliederstarre ist wie die der spastischen Spinalparalyse Erwachsener quoad vitam eine günstige quoad sanationem ist sie günstiger als letztere.

Delpech sagt von ihr im II. Band seiner Orthomorphie: „Quant aux contractures qui proviennent des lésions du cerveau ou de la moëlle épinière, elles occasionnent de très grandes difformités des membres, mais rien ne prouve que ces dernières soient susceptibles de guérison complète, même dans les cas fort rares, où l'absorption d'un épanchement sanguin permet le rétablissement.“

Charcot ist folgender Ansicht: „Le tabes spasmodique une fois constitué peut-il rétrograder spontanément ou encore sa marche peut-elle être enrayée par l'action des moyens thérapeutiques? Je l'ignore.“

Benedikt sagt: „Die Prognose ist trüb, völlige Heilung tritt nie ein, wohl aber Besserung.“

Rupprecht berichtet von einem Fall, der als reif für eine Idiotenanstalt erklärt wurde und später das Gymnasium besuchte.

Stromeyer: „Gute Pflege und Bäder bringen soweit Besserung, dass die Bewegungen der Hände, des Rückens und der Hüftgelenke freier werden.“

Dass diese Erscheinungen in fast allen Fällen zu-

rückgehen, liegt weniger in der Behandlung, als in dem regressiven Charakter der Contracturen. In Fall 1 war schon nach acht Tagen ohne jede Behandlung insoweit eine Besserung eingetreten, dass der Opistotonus und die Schluckbeschwerden verschwunden waren; auch die Contracturen nach den Armen hatten etwas nachgelassen, so dass schon passive Bewegungen im Schultergelenk möglich wurden.

Anders ist es bei der spastischen Spinalparalyse Erwachsener. Diese zeigt einen meist progressiven Charakter. Der Gang wird immer schlechter bis zur vollständigen Unfähigkeit der Bewegung. Therapie vermag fast gar nichts, mit Ausnahme der Fälle, wo es sich um Syphilis oder Bleiintoxication handelt, wo durch entsprechende Behandlung Besserung eintritt.

## Therapie.

Bei der Behandlung der spastischen Gliederstarre werden meistens drei Methoden genannt, die chirurgisch-orthopädische, die elektrische und die Bäderbehandlung.

Little ist der Ansicht, dass man durch Geduld und rationelle Therapie überraschend gute Resultate erzielen könne. Um der Verkürzung der befallenen Muskeln entgegenzuwirken, sollen anfangs von Seiten der Mutter oder Wärterin consequente passive Bewegungen vorgenommen werden. Bei älteren Kindern solle man Hautreize längs der Wirbelsäule und mechanisch die Deformität verhindernde Apparate anwenden. Sei dies erfolglos, so sei in der Tenotomie ein letztes Mittel, welches die Hoffnung auf Besserung nicht täuschen werde. Durch passende „Splints“ habe man sich vor der Entstehung der antagonistischen Deformität oder vor Rückkehr der früheren zu hüten.

Adams hat von der Tenotomie gute Erfolge gesehen.

Stromeyer empfiehlt neben Bädern und guter Pflege, welche die Bewegungen der Hände und des Rückens frei machten, Tenotomie zur Beseitigung der Contracturen der unteren Extremitäten, da diese den Bädern nicht zu weichen pflegten. Man solle sich jedoch von der Tenotomie nicht zu viel versprechen, da die noch übrigen Contracturen und Residuen der durch die Tenotomie beseitigten, den freien Gebrauch der Glieder störten.

Busch verwirft den Sehnenschnitt ganz, da durch diesen die Muskeln an Kraft einbüssten und das Bein so schlechter als vorher gebraucht werden könnte. Er lobt Geradstellung der Glieder in Narkose und Fixation in dieser Stellung durch Gipsverband. Später passive Bewegung und Streckung durch orthopädische Maschinen.

Benedikt ist der Ansicht, dass weder durch elektrische Behandlung noch durch Heilgymnastik sich ein wesentlicher Erfolg habe erzielen lassen.

Erb empfiehlt eine elektrische Behandlung, ferner discrete Kaltwassercur. Häufig werde die spastische Spinalparalyse mit angeborenen Contracturen zusammengeworfen und mit Tenotomie und orthopädischen Apparaten u. s. w. natürlich vergebens behandelt.

Seeligmüller spricht sich auch für eine chirurgisch-orthopädische Behandlung aus. Den Erfolg durch Tenotomie bezweifelt er zwar, doch ist er der Ansicht, dass feste Verbände, Gewichtsextension, passive Bewegungen oft im Stande sind, die Contracturen zu beseitigen. Der bessere Erfolg von Richter's thermotherapeutischen Proceduren mit Anwendung der Elektricität sei nicht maassgebend, weil die so behandelten Fälle nicht hierhergehörten.

Rupprecht, der anfangs gegen die Tenotomie war, ist auf Grund seiner Erfahrungen „ein Lobredner" derselben geworden.

Strümpell empfiehlt lauwarme protrahirte Bäder, da die Steigerung der Sehnenreflexe durch diese nachliessen. Innerliche Mittel, wie sie von Berger empfohlen worden sind, haben nach den meisten Autoren keinen Erfolg. Das Wesen der Affection nöthigt zu einer chirurgisch-orthopädischen Behandlung. Es handelt sich eben hier nicht um paralytische Spitzfüsse und Deformitäten, bei denen sich wohl die Form, nie aber die Function wieder herstellen lässt.

Der Erfolg dieser Behandlung hängt wesentlich ab von der Intensität der Erkrankung und dem Alter der Patienten. Bei sehr verbreiteten Spasmen, bei Kindern, die nie gegangen und muskelschwach sind und bei Erwachsenen, wo die Spitzfüsse durch secundäre Knochendeformitäten bereits fixirt sind, hat die Beseitigung der Deformität geringen Erfolg. Anders dagegen ist es bei

Kindern, die schon gegangen sind, namentlich wenn sich die Contracturen vorwiegend auf die Wadenmusculatur und die Adductoren beschränken. Bei diesen erzielt man die schönsten Resultate. Vor Beginn der Behandlung muss natürlich die Diagnose gesichert sein, dass es sich um ein angeblich regressives oder doch stationäres Leiden handelt. Die progressiven Formen der Erwachsenen haben keinen therapeutischen Erfolg.

---

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, dem Geh. Med.-Rath Hrn. Prof. Dr. Gusserow für die Ueberlassung des ersten Falles meinen Dank auszusprechen. Insbesondere danke ich auch an dieser Stelle Hrn. Stabsarzt Dr. Hünermann für die Anregung zu dieser Arbeit, ferner den HH. Dr. Schlange und Stabsarzt Prof. Dr. A. Köhler für die überaus freundliche und hülfreiche Unterstützung bei Anfertigung derselben, letzterem Hrn. besonders noch für die liebenswürdige Durchsicht meiner Arbeit.

# Litteratur.

Andry, Orthopädie 1744.
Volkmann, Klin. Vorträge 1880, 198 u. 1892, No. 46, 47.
Deutsches Archiv für klin. Med. 1879, Bd. 23 u. 24.
Gerhardt's Handbuch der Kinderkrankheiten.
Benedikt, Nervenpathologie und Electrotherapie.
Benedikt, Gehirnkrankheiten.
Jahrbuch für Kinderkrankheiten 1879, Bd. 13; 1880, Bd. 15.
Busch, Lehrbuch der Chirurgie.
Hecker, Geburtskunde.
Stromeyer, Chirurgie Bd. II d.
Berl. klin. Wochenschrift 1878, No. 48, 49.
Delpech, Orthomorphie, Weimar 1830.
Revue mensuelle des maladies de l'enfance 1892.

# Thesen.

I.

Bei lang dauernder Geburt ist auch ohne Indication von Seiten der Mutter oder des Kindes die Beendigung der Geburt durch die Zange gestattet, wenn die übrigen Bedingungen der Zange erfüllt sind.

II.

Die chirurgisch-orthopädische Behandlung ist bei angeborener spastischer Gliederstarre der elektrisch-medicamentösen vorzuziehen.

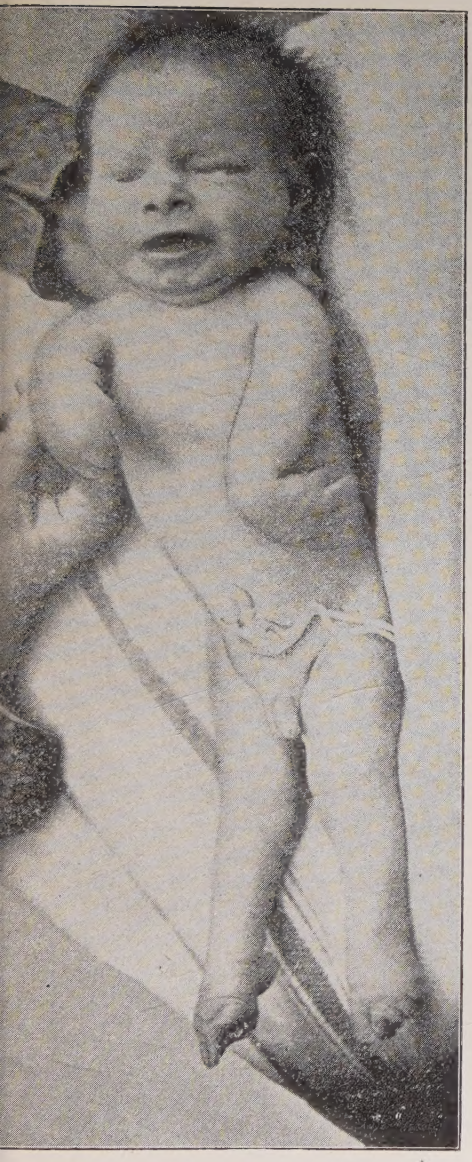
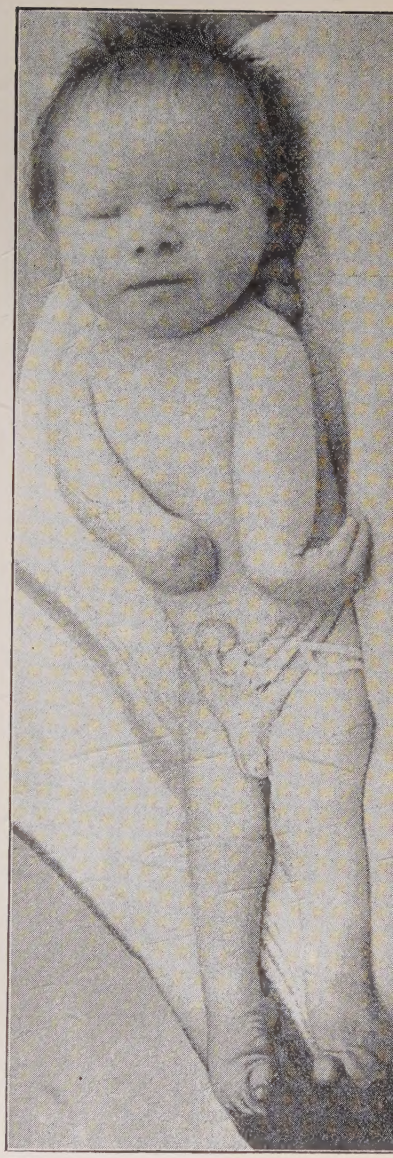
III.

Der Nachweis des Typhusbacillus ist ein wichtiger Hülfsfactor für die klinische Diagnose des Abdominaltyphus.

# Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Emil Stuckert, geboren am 18. September 1869 zu Coblenz, kath. Confession, Sohn des Rentmeisters Stuckert, erhielt seine wissenschaftliche Vorbildung auf dem Gymnasium zu Diedenhofen, welches er im Herbst 1888 mit dem Zeugniss der Reife verliess. Am 20. October desselben Jahres wurde er in das Königl. medicinisch-chirurgische Friedrich-Wilhelms-Institut aufgenommen. Vom 1. April bis 1. October 1889 diente er mit der Waffe bei der 3. Comp. des 2. Garde-Regiments zu Fuss. Am 9. Juli 1890 bestand er die ärztliche Vorprüfung und am 12. Juli 1892 das Examen rigorosum.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken und Curse folgender Herren:

v. Bardeleben, v. Bergmann, du Bois-Reymond, Dilthey, Ewald, Fehleisen, Fräntzel, Gerhardt, Goldscheider, Gurlt, Gusserow, Hartmann, Hertwig, Hirsch, v. Hofmann (†), Jolly, Israel, Jürgens, A. Köhler, Kossel, Kundt, Leuthold, G. Lewin, Leyden, Liebreich, Liman (†), Olshausen, Oppenheim, Renvers, Rubner, Salkowski, E. Schulze, Schweigger, Schwendener, Schweninger, Siemerling, Sonnenburg, Strassmann, R. Virchow, Waldeyer.

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern, spricht Verfasser seinen ehrerbietigsten Dank aus.